

## Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte<sup>1</sup>

**Item n° 330 :** Devant un purpura chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

### Introduction - définition

Le purpura est un syndrome clinique, fait de taches hémorragiques pourpres, non effaçables à la pression (à la différence des érythèmes, angiomes, télangiectasies), par extravasation spontanée des hématies hors des vaisseaux dans la peau et les muqueuses (voile du palais, face interne des joues). Il disparaît en quelques jours sans séquelles, avec les stades de la biligénie, du bleu au jaune. Le purpura signe un trouble de l'hémostase primaire et pose le problème de son étiologie.

Dans tous les cas, il doit être pris en compte dans la mesure où d'une part, il peut faire courir un risque au patient et justifier de mettre en route sans délai un traitement adapté, d'autre part il peut être l'argument de découverte d'une affection grave mais parfaitement maîtrisable.

### Démarche diagnostique

1- **interrogatoire** : antécédents personnels et familiaux, maladies en cours, prise médicamenteuse, notion d'hémorragies muqueuses et viscérales,

2- **examen clinique** :

- topographie du purpura : diffus, localisé, régions déclives
- caractère :
  - pétéchiol : macule punctiforme, rouge sombre au début
  - ecchymotique : épanchement plus ou moins abondant, en placard, couleur bleue, les vibices sont des ecchymoses linéaires au pli de flexion
  - nodulaire : infiltré au palper
  - nécrotique : surélevé sur une zone de nécrose
- chercher des signes infectieux, anémiques, méningés, palper les aires splénique et hépatique et les aires ganglionnaires ...

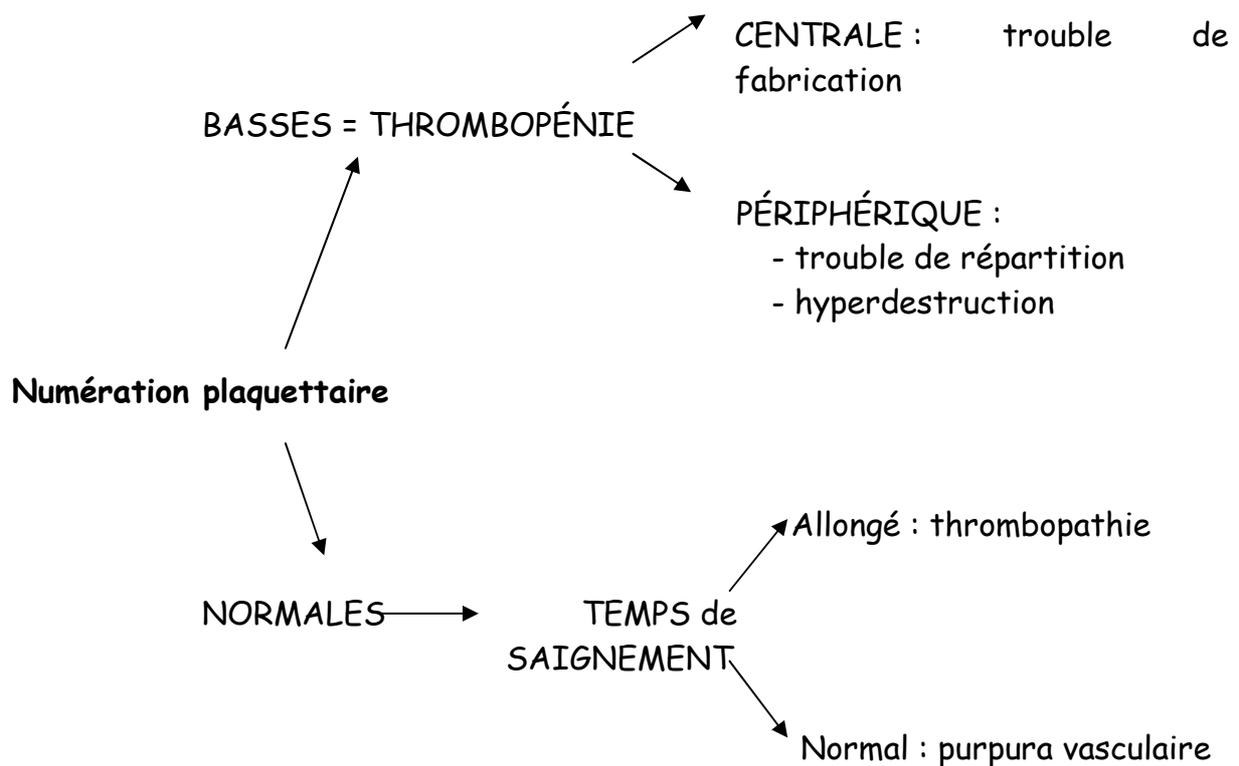
3- **biologie** :

- hémogramme : nombre de plaquettes<sup>2</sup> (N : 150 000 à 450 000 / $\mu$ l) et autres lignées (orientation étiologique)
- bilan de coagulation : TP TCA, temps de thrombine, fibrinogène.
- les autres examens complémentaires seront demandés en fonction de l'orientation suivante :

---

<sup>1</sup> Dr A HUYNH (Service d'Hématologie)

<sup>2</sup> Au laboratoire, toute valeur inférieure à la normale doit être vérifié sur lame et, éventuellement, contrôlée sur tube citraté.



Au terme de ces investigations, on peut classer les purpuras en deux grandes catégories: ceux qui sont liés à une thrombopénie et les autres.

### **Purpuras thrombopéniques**

Cf module n° 11, item 335 (chapitre traité plus loin).

**Purpuras vasculaires** : Les plaquettes sont normales en nombre et en fonction et le Temps de saignement est, lui aussi, normal.

Ces purpuras sont dus à des lésions des parois des vaisseaux cutanés. Les plaquettes sont quantitativement et qualitativement normales, l'exploration de la coagulation est normale, la SEULE ANOMALIE constatée est une BAISSSE de la RÉSISTANCE CAPILLAIRE.

La résistance capillaire s'étudie au pli du coude, sur le nombre de pétéchies apparues 5 mn après compression (tensiomètre à 10) ou dépression (ventouses) : le résultat est dit POSITIF si apparaissent plus de 5 pétéchies.

Le purpura vasculaire est pétéchial, souvent infiltré à la palpation, parfois nécrotique ou ecchymotique. Il n'y a pas d'hémorragies muqueuses associées. Il est évocateur par sa TOPOGRAPHIE : il siège aux membres inférieurs et à l'abdomen, aggravé par l'orthostatisme et survenant par poussées.

Les circonstances étiologiques sont multiples et variées. Certaines sont exceptionnelles<sup>3</sup>, dans d'autres cas, l'apparition d'un purpura signe la gravité d'une affection qui, dans d'autres circonstances n'offre pas de particularité.

➤ **Purpuras vasculaires infectieux :**

A évoquer en premier lieu devant tout contexte évocateur (fièvre, splénomégalie, altération état général). Il s'agit d'une capillarite infectieuse due à des embols septiques ou à des dépôts de complexes immuns qui s'accompagnent souvent d'une coagulopathie de consommation (CIVD). Le purpura est donc souvent mixte, la capillarite s'accompagnant alors d'une thrombopénie.

- ◆ purpura fulminans méningococcique : URGENCE pédiatrique<sup>4</sup> à suspecter devant tout purpura fébrile de l'enfant. Le début est brutal : purpura ecchymotique et nécrotique, avec des contours géographiques, diffus, sans hémorragies muqueuses associées. Grand syndrome infectieux évoluant vers un choc à pression veineuse centrale basse : TA basse, pouls rapide, extrémités froides, hyper- ou hypothermie, parfois CIVD avec gangrène des extrémités. Le pronostic est sombre<sup>5</sup> : lourde mortalité malgré la réanimation.
- ◆ septicémies à bactéries Gram + ou -
- ◆ endocardite d'Osler : purpura de valeur diagnostique (conjonctival ou sus claviculaire)
- ◆ syndrome malin des maladies éruptives (scarlatine, varicelle, rougeole...) : rare, parfois thrombopénie et défibrination associées
- ◆ autres capillarites infectieuses : tuberculose, grippe, oreillons, paludisme, rickettsioses
- ◆ phase prodromique de l'hépatite B : purpura et éosinophilie
- ◆ mononucléose infectieuse : purpura du voile du palais.

➤ **Purpuras vasculaires immunoallergiques**

Déclenchés par l'orthostatisme, ils prédominent aux membres inférieurs. Ils évoluent par poussées successives, avec parfois nécrose et/ou ulcération. Les éléments sont infiltrés, papuleux. Ils peuvent être associés à d'autres lésions cutanées polymorphes, l'ensemble constituant le trisyndrome de Gougerot

---

<sup>3</sup> C'est le cas du purpura vasculaire par auto-sensibilisation érythrocytaire : désordre rare, bénin, caractérisé par l'apparition chez des femmes de structure hystérique, d'ecchymoses spontanées précédées de vives douleurs et reproduites par l'injection intradermique de leurs propres hématies ou d'hémoglobine. On en rapproche les purpuras par hypersensibilité à l'ADN.

<sup>4</sup> La conduite à tenir concerne les investigations à et les gestes thérapeutiques à réaliser en URGENCE : hémogramme, groupage sanguin, hémostase, prélèvements bactériologiques (recherche de méningocoque dans les hémocultures, les pustules, le LCR). Sur le plan thérapeutique : mise en place d'une voie veineuse centrale, perfusion de macromolécules avec monitoring de la pression veineuse centrale. Transfusion de d'unités plaquettaires + héparine en cas de CIVD, administration d'hémisuccinate d'hydrocortisone (prévention syndrome de lyse bactérienne par Ampicilline). Parallèlement doit être mise en place la prophylaxie de l'entourage : spiramycine (Rovamycine<sup>®</sup>) : 2g/j pendant 8jours.

<sup>5</sup> Facteurs de mauvais pronostic : enfant <6 ans, extension rapide purpura, collapsus prolongé, hypothermie, absence d'hyperleucocytose, VS basse, LCR : réaction cellulaire < 20 éléments

(pétéchies, nodules et urticaire en cocarde). Le bilan biologique témoigne de l'absence de thrombopénie et d'anomalie de l'hémostase. La biopsie cutanée d'un élément cutané récent révèle l'angéite leucocytoclasique des petits vaisseaux du derme superficiel et moyen

- ◆ Purpuras d'origine médicamenteuse : pénicilline, sulfamides, AINS, aspirine, belladone... Les anticoagulants oraux sont rarement, responsables de larges ecchymoses, notamment mammaires (chez la femme), pouvant évoluer vers la nécrose. Le purpura de la maladie sérique est plus tardif (J9), associé à une éruption érythémateuse et des arthralgies.
- ◆ Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch : il est lié à des lésions de vascularite par immuns complexes à IgA. Il touche l'enfant et l'adulte jeune. Parfois déclenché par une infection, mais souvent de pathogénie inconnue, il se présente comme un purpura pétéchial, souvent en relief, parfois nécrotique; il est mécanique, déclive (proche des grosses articulations des MI), bilatéral, et grossièrement symétrique, évoluant par poussées successives, favorisées par l'orthostatisme. Coexistence d'éléments d'âge différent. Il n'y a pas d'hémorragies des muqueuses ou viscérales (sauf si complications). Erythème, urticaire, œdème inflammatoire sont parfois associés. L'état général est conservé, le syndrome infectieux reste discret. Le purpura est accompagné de signes digestifs (douleurs abdominales, parfois pseudo-chirurgicales, vomissements) et signes articulaires (gonflement, et douleur des grosses articulations des membres inférieurs, mobiles et fugaces). Le diagnostic est clinique, appuyé sur quelques données biologiques. L'évolution peut être émaillée de complications<sup>6</sup>.
- ◆ angéites nécrosantes systémiques : atteinte des vaisseaux de plus gros calibre, avec nécrose et éventuellement gangrène. On les observe dans différentes circonstances : périartérite noueuse (présence à la biopsie de l'Ag Hbs dans les immuns complexes déposés dans la paroi vasculaire), vascularite à éosinophiles (de Churg et Strauss), syndrome de Wegener, LED, polyarthrite rhumatoïde, hépatite chronique active...

---

<sup>6</sup> Le diagnostic est clinique : facile quand le purpura (caractéristique) est présent, difficile quand les complications précèdent l'arrivée du purpura (le diagnostic différentiel se pose alors avec un RAA, voire une urgence abdominale chirurgicale). Sur le plan biologique, l'hémostase est normale, on observe un syndrome inflammatoire; une éosinophilie est possible, les IgA sont augmentées, le complément est à un taux normal; sur le plan rénal, il convient de surveiller l'urée, la créatinine, l'ECBU, Pu des 24h et Hu. La biopsie d'un élément cutané montre un infiltrat péri-vasculaire polymorphe (lymphocytes, polynucléaires et monocytes).

L'évolution se fait par poussées successives; elle est le plus souvent favorable en quelques semaines, sans séquelles. Des complications peuvent survenir, digestives (invagination intestinale aiguë chez l'enfant, méloena ou perforation chez l'adulte) et/ou rénales (glomérulonéphrite segmentaire et focale, pouvant évoluer vers une insuffisance rénale chronique : biopsie rénale avec dépôts mésangiaux d'IgA et complément en IF).

Le pronostic immédiat est dominé par les complications abdominales. À distance, il est rénal, d'autant plus mauvais que la néphropathie initiale est sévère. La récurrence est rare sauf chez l'adulte.

Le premier atout du traitement est le repos au lit pour éviter l'orthostatisme, qui favorise les poussées ; les corticoïdes sont à discuter quand les douleurs abdominales sont intenses ou à poser par le spécialistes en cas d'atteinte rénale.

### ➤ Purpuras vasculaires dysglobulinémiques

- ◆ purpura hypergammaglobulinémique : il se présente sous forme de purpura pétéchial, parfois ecchymotique ou en cocarde, évoluant par poussées successives, surtout aux MI, déclenchés par l'orthostatisme et laissant une pigmentation cutanée. Ils correspondent à la circulation de complexes immuns IgM (ou Ig G) - anti IgG, avec nécrose fibrinoïde de la paroi et infiltrat cellulaire polymorphe (angéite leucocytoclasique). Ils se voient chez les sujets présentant une forte hypergammaglobulinémie polyclonale, primitive ou secondaire à une cirrhose, une sarcoïdose, un syndrome de Sjögren ou une collagénose.
- ◆ purpura cryoglobulinémique : le purpura vasculaire est un signe fréquent des cryoglobulinémies. Il n'est que rarement déclenché par le froid, mais s'associe souvent à un syndrome de Raynaud. La cryoglobulinémie peut être idiopathique, ou accompagner un syndrome lymphoprolifératif.
- ◆ manifestations hémorragiques des gammopathies monoclonales : myélome, maladie de Waldenström peuvent s'accompagner de manifestations hémorragiques, le plus souvent extra-cutanées (épistaxis) et de mécanisme complexe : atteinte vasculaire, thrombopénie, thrombopathie, anticoagulant circulant, néoangiogénèse...
- ◆ amylose : l'amylose, notamment secondaire au cours de l'évolution d'un myélome, est parfois responsable de purpura en stries ou en plaques siègeant aux plis, au cou, aux régions orbitaires, accompagné de lésions papuleuse jaunâtres et d'infiltrats cutanéomuqueux. Le syndrome hémorragique peut être parfois aggravé par des anomalies associées de la coagulation (en particulier déficit acquis en facteur X et/ou fibrinolyse).

### ➤ Purpuras vasculaires par fragilité capillaire

Ils sont dus à une altération des tuniques des vaisseaux. Le bilan d'hémostase est normal, mais il existe une fragilité capillaire mesurée au brassard ou à la ventouse.

- ◆ fragilités acquises<sup>7</sup> : purpura cortisonique et purpura sénile (dit de Bateman) sont des lésions fréquentes et banales caractérisées par des taches noirâtres chroniques prédominant à la face postérieure des avant-bras et des mains avec atrophie cutanée, sans autre lésion hémorragique. On les observe

---

<sup>7</sup> Le scorbut s'accompagne aussi de pétéchies centrées par un poil, au niveau des membres, d'hémorragies gingivales et d'hématomes sous-périostés régressant sous vitamine C.

chez les gens âgés, ou au cours des corticothérapies prolongées et du syndrome de Cushing.

- ◆ altérations vasculaires constitutionnelles : elles sont variées mais largement dominées, en termes de fréquence par cette "fragilité vasculaire constitutionnelle", souvent évoquée par les patientes elles-mêmes.
  - ❖ fragilité capillaire constitutionnelle<sup>8</sup> : forme la plus fréquente, souvent familiale, touche essentiellement la femme, se caractérise par des ecchymoses des membres survenant après des petits traumatismes.
  - ❖ maladie de Rendu-Osler<sup>9</sup> (télangiectasie hémorragique héréditaire) : transmission autosomique dominante, s'exprime chez l'adolescent ou adulte par des hémorragies muqueuses, récidivantes (épistaxis, hémorragies gastro-intestinales), à l'origine d'une anémie sidéropénique qui peut être révélatrice.
  - ❖ maladie de Ehlers-Danlos<sup>10</sup> : rare, elle associe purpura vasculaire, cicatrices (notion de retard de cicatrisation).
  - ❖ le pseudo-xanthome élastique<sup>11</sup> : rare, responsable d'hémorragies viscérales récidivantes, essentiellement gastro-intestinales, associées à des occlusions vasculaires, une insuffisance coronarienne, une HTA.

➤ **"dermatoses" avec manifestations purpuriques**

- ◆ purpuras mécaniques : piqûres de puce, ecchymoses dues à effort musculaire, purpuras thoraciques ou hémorragies conjonctivaux après gros effort de toux (comme dans la coqueluche chez le jeune enfant).

- ◆ dermatoses avec purpura :

La plus fréquente est la dermite ocre des membres inférieurs, secondaire à la stase veineuse (éléments purpuriques laissant des taches jaunâtres par hémosidérose).

L'angiosarcomatose de Kaposi comporte deux variétés :

- au cours du SIDA, il survient à tout âge, avec localisations cutanées, muqueuses ou viscérales (pouvant être hémorragiques),
- la forme Africaine, prédominant aux jambes et survenant chez les personnes âgées.

---

<sup>8</sup> Parfois responsable d'hémorragies du vitrée qui pourraient être améliorées par des corticoïdes. Affection bénigne. Inutilité des protecteurs vasculaires (vitamine C et P). Il ne faut pas la confondre avec une thrombopathie, notamment celle induite par la prise d'aspirine ou la maladie de Willebrand.

<sup>9</sup> Les télangiectasies, petits points rouge vif, s'effaçant à la pression, ne deviennent nombreux que tardivement et doivent être recherchés minutieusement à leur siège de prédilection : doigts, lèvres, langue; un examen rhinoscopique est indispensable. Les traitements ne peuvent être que palliatifs : tamponnements locaux, cautérisation, embolisation, supplémentation martiale.

<sup>10</sup> Elle peut se compliquer de rupture de gros vaisseaux. On doit l'évoquer devant un aspect arachnoïdien des membres, une hyperlaxité cutanée et ligamentaire, une cicatrisation anormale.

<sup>11</sup> Le diagnostic repose sur la présence d'éléments pseudoxanthomateux au cou, aux aisselles, aux aines et sur l'existence de stries angioides rétiniennees.

### **Dans la pratique on retiendra...**

1- Le purpura est un syndrome clinique, fait de taches hémorragiques pourpres, non effaçables à la pression (à la différence des érythèmes, angiomes, télangiectasies), par extravasation spontanée des hématies hors des vaisseaux dans la peau et les muqueuses (voile du palais, face interne des joues).

2- La démarche diagnostique repose sur un bon examen clinique (interrogatoire et examen somatique) et des examens biologiques simples centrés sur la numération plaquettaire. Cette dernière permet d'individualiser les purpuras thrombopéniques et les autres, vasculaires. Dans le cadre du programme d'enseignement, les thrombopénies sont traitées à part. Ne sont donc envisagés ici que les purpuras vasculaires. Ils se manifestent dans de très nombreuses circonstances et se situent à la croisée de nombreuses spécialités médicales.

3- Les uns surviennent dans un contexte infectieux et témoignent dans certains cas de la gravité de la situation (purpura fulminans méningococcémique, syndrome malin des maladies éruptives, septicémies).

4- D'autres répondent à un mécanisme immuno-allergique; on peut trouver parfois un facteur déclenchant médicamenteux, mais dans certains cas, même si le mécanisme immunitaire est prouvé, l'élément déclenchant peut ne pas être trouvé; c'est souvent le cas du purpura rhumatoïde et des angéites nécrosantes que l'on peut classer dans des cadres variés (connectivites de type PAN, LED, hématurie chronique active, syndrome de Wegener, syndrome de Churg et Strauss).

5- L'étanchéité vasculaire peut être altérée du fait de la composition plasmatique; c'est le cas des purpuras vasculaires dysglobulinémiques. Là encore différentes circonstances étiologiques sont individualisées : purpura hypergammaglobulinémique, purpura cryoglobulinémique, purpuras survenant au cours des gammopathies monoclonales avec ou sans amylose.

6- Enfin, parfois le purpura est simplement dû à une fragilité capillaire, comme on le voit souvent au cours de la corticothérapie au long cours et, inéluctablement, lors du vieillissement physiologique. On en rapproche la fragilité constitutionnelle qu'il faut bien homologuer chez certaines femmes avec une incidence familiale plus ou moins évidente. Des affections rarissimes, affaires de spécialistes, entrent dans ce cadre maladie de Rendu-Osler, maladie d'Ehlers-Danlos, pseudo-xanthome élastique).